

# ТЕЧЕНИЕ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ ГРОДНЕНСКОЙ ОБЛАСТИ В СОВРЕМЕННЫХ УСЛОВИЯХ

<sup>1</sup>Волкова М.П., <sup>2</sup>Вежель О.В.

<sup>1</sup>УО «Гродненский государственный медицинский университет»

<sup>2</sup>УЗ «Гродненская областная детская клиническая больница»

**Актуальность.** Муковисцидоз до настоящего времени остается важнейшей медико-социальной проблемой, что обусловлено малой продолжительностью жизни пациентов, ранней их инвалидизацией и дорогостоящим лечением. Муковисцидоз – наиболее частая наследственная полиорганная патология, характеризующаяся выраженной генетической гетерогенностью и клиническим полиморфизмом. Это аутосомно-рецессивное моногенное заболевание, обусловлено мутацией гена трансмембранного регулятора МВ (МВТР). Характеризуется нарушением секреции экзокринных желез жизненно важных органов, с поражением прежде всего дыхательного и желудочно-кишечного трактов, тяжёлым течением и неблагоприятным прогнозом [1]. Частота гена достаточно высока – 1:1500 населения [1]. Вероятность рождения больного ребенка по европейским данным составляет 1:2000–1:2500 живорождённых.

Муковисцидоз – результат дефекта синтеза белка, выполняющего роль хлоридного канала, участвующего в водно-электролитном обмене эпителиальных клеток дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, поджелудочной железы, печени, репродуктивной системы. В связи с неспособностью дефектного белка адекватно выполнять работу хлоридного канала внутри клетки накапливаются ионы хлора. В просвете выводных протоков изменяется электрический потенциал, в клетку устремляется ион натрия. Последний выполняет роль насоса, что обуславливает усиленное всасывание воды из околоклеточного пространства. В итоге сгущается секрет большинства желез внешней секреции, затрудняется его эвакуация, в органах возникают вторичные изменения, наиболее серьезные – в бронхолегочной системе. В стенках бронхиального дерева развивается хроническое воспаление различной выраженности, разрушается соединительно-тканый каркас, формируются бронхиоло- и бронхоэктазы [2].

В условиях постоянной обструкции вязкой мокротой и прогрессирующей деструкции лёгочной паренхимы бронхоэктазы становятся распространёнными, нарастает гипоксия, развивается лёгочная гипертензия и «легочное сердце». Бронхолегочные изменения преобладают в клинической картине и определяют прогноз у 95% пациентов. В 8–20% гомозиготных случаев МВ манифестирует с рождения меконияльным илеусом с возможным исходом в меконияльный перитонит.

**Цель** – изучить особенности течения муковисцидоза у детей, проживающих в Гродненской области.

**Методы исследования.** Под нашим наблюдением находилось 13 детей в

возрасте от 3 до 17 лет. Девочек – 5, мальчиков – 8. В настоящее время возраст детей: 3–6 лет – 5 детей, 7–11 лет – 5 детей, 12–14 лет – 1 ребенок, 15–17 лет – 2 детей. Диагноз муковисцидоз поставлен пренатально с помощью амниоцентеза и ДНК-диагностики у 1 ребенка, в возрасте до 1 года – у 7 детей, в 1–3 года – у 4 детей, поздняя постановка диагноза – в 14 лет – у 1 ребенка. Всем детям проводили физикальное обследование, исследовали копрограмму, проводили потовый тест и ДНК-диагностику.

**Результаты и их обсуждение.** Все пациенты имеют смешанную форму муковисцидоза. Первыми проявлениями заболевания у 4 детей был меконияльный илеус (30,8% пациентов), у 8 детей – неустойчивый стул, плохая прибавка в массе тела, частые бронхиты и пневмонии, у 1 ребенка – постоянный кашель на протяжении нескольких лет.

Клинические проявления: бронхоэктазы выявлены у 10 детей, хронический панкреатит – у 7, хронический гепатит – у 6, фиброз печени – у 4 детей, цирроз печени – у 1 ребенка, варикозное расширение вен пищевода и кардиального отдела желудка – у 1 ребенка, выпадение прямой кишки – у 2 детей, риносинусит – у 3 пациентов, желчекаменная болезнь – у 1 ребенка, гастроэзофагеальный рефлюкс – у 4 детей, дефицит массы тела имеют 6 детей (46,1%).

При генетическом обследовании у 6 детей были выявлены мутации  $\Delta F508$  в гене CFTR, у 1 ребенка –  $\Delta F508/\Delta F509$ , у 6 детей –  $\Delta F508$  в гене CFTR и CFTR del2,3, т.е. у большинства детей выявлены мутации гена MBTP II класса, дающие тяжелые фенотипические проявления.

По результатам бактериальных посевов выявлены *Staph. aureus* – 9 пациентов, *Pseudomonas aeruginosa* – 6 пациентов, *Burkholderia cepacia* – 1 ребенок, *Candida albicans* и *famata* 12 детей. Все дети госпитализируются в ДОКБ г.Гродно 2 раза в год планово для обследования и коррекции лечения, а также при обострении хронического воспалительного бронхолегочного процесса.

Дети получают лечение в соответствии с Клиническим протоколом диагностики, лечения и реабилитации пациентов с кистозным фиброзом (муковисцидозом) [4]. Получают постоянно креон в дозе от 2600 до 10000 Ед./кг по липазе, курсами антибактериальную терапию с учетом высева микрофлоры (амикацин, кларитромицин, гентамицин, меропенем, ципрофлоксацин, цефепим, цефтазидим, колистин), урсодезоксихолиевую кислоту, жирорасстворимые витамины А, Д, Е, К, ингаляции с ацетилцистеином и 4% NaCl, массаж грудной клетки и постуральный дренаж, дыхательную гимнастику.

#### **Выводы:**

1. У детей Гродненской области муковисцидоз выявлен с частотой 1:15385 детей, что является недостаточным (по РБ 1:8000).
2. Лишь у 38,5% детей муковисцидоз выявлен в антенатальном или раннем неонатальном периоде, у 53,8% в возрасте до 3 лет, что объясняется отсутствием в Беларуси неонатального скрининга.
3. Все еще встречаются случаи позднего выявления муковисцидоза, что

говорит о недостаточной настороженности педиатров в отношении этого диагноза.

4. У всех пациентов выявлена смешанная форма муковисцидоза тяжелой степени с выраженным клиническим полиморфизмом.

5. У всех детей выявлены мутации, относящиеся к I и II классу.  $\Delta F508$  (100%), CFTR del2,3 (46,1%), при которых развиваются тяжелые фенотипические проявления муковисцидоза.

6. Необходимо более тщательно обследовать пациентов, имеющие стойкий кашель, задержку физического развития, для своевременной диагностики муковисцидоза и проведения реабилитации.

#### **ЛИТЕРАТУРА**

1. Муковисцидоз (современные достижения и актуальные проблемы) : метод. рекомендации / Н. И. Капранов [и др.]. – М., 2008. – 124 с.

2. Пухальский, А. Л. Маркеры воспаления у больных муковисцидозом / А. Л. Пухальский, Г. В. Шмарина, Н. И. Капранов // Пульмонология. – 2002. – № 5. – С. 39–42.

3. Симонова, О. И. Особенности заместительной ферментотерапии при муковисцидозе у детей: преимущества высокотехнологичных ферментных препаратов / О. И. Симонова, Е. А. Рославцева // Вопросы современной педиатрии. – 2011. – Т. 10, № 5. – С. 152–156.

4. Об утверждении клинического протокола диагностики, лечения и реабилитации пациентов с кистозным фиброзом (муковисцидозом) : приказ М-ва здравоохранения Респ. Беларусь, 27 дек. 2012 г., № 1536.

### **ТАКТИКА ВРАЧЕЙ-СТОМАТОЛОГОВ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГЛУБОКОГО КАРИЕСА**

***Володкевич Д. Л., Бутвиловский А. В., Мадатян А. В.***

*УО «Белорусский государственный медицинский университет»*

**Актуальность.** Кариес дентина глубокий (далее – глубокий кариес) – это патологический процесс, при котором поражение локализуется близко к полости зуба и который при отсутствии терапии или неправильном лечении приводит к пульпиту.

При глубоком кариесе наиболее целесообразным является консервативный подход, предусматривающий сохранение жизнеспособности пульпы. Консервативный подход может реализовываться биологическим методом, методами непрямого и прямого покрытия пульпы и частичной пульпотомии. При консервативном лечении глубокого кариеса врач принимает множество решений, каждое из которых влияет на результат лечения (выбор наконечника, охлаждения, бора, медикаментов для антисептической обработки, материала лечебной и изолирующей прокладки, срок контроля витальности) [1-6]. По данным Чернышевой Т.В. (2015), среди стоматологов г. Минска